

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1898

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 16 juin 1898, à 4 heures

PAR

PIERRE Pol-Alcide

NÉ A MUSSEY (MEUSE), LE 17 NOVEMBRE 1872

DE LA

DYSOSTOSE CLEIDO-CRANIENNE

HÉRÉDITAIRE

Président : M. DEBOVE

Juges : MM. { CORNIL
MARIE
ROGER

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

IMPRIMERIE DES THÈSES

DE LA

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

OLLIER-HENRY

11 ET 13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

PARIS

1898

DE LA
DYSOSTOSE CLEIDO-CRANIENNE
HÉRÉDITAIRE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1898

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 16 juin 1898, à 1 heure

PAR

PIERRE Pol-Alcide

NÉ A MUSSEY (MEUSE), LE 17 NOVEMBRE 1872

DE LA

DYSOSTOSE CLEIDO-CRANIENNE

HÉRÉDITAIRE

Président : M. DEBOVE

Juges : MM. { CORNIL
MARIE
ROGER

**Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les
diverses parties de l'enseignement médical**

IMPRIMERIE DES THÈSES

DE LA

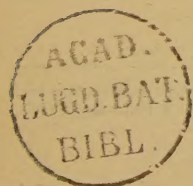
FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

OLLIER-HENRY

11 ET 13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

PARIS

—
1898



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

	Doyen	M. BROUARDEL.
	Professeurs	MM.
Anatomie		FARABEUF.
Physiologie		CH. RICHEL.
Physique médicale		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales		BOUCHARD.
Pathologie médicale		HUTINEL.
		DEBOVE.
Pathologie chirurgicale		LANDELONGUE.
Anatomie pathologique		CORNIL.
Histologie		MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils		TERRIER.
Pharmacologie, matières médicales		POUCHET.
Thérapeutique		LANDOUZY.
Hygiène		PROUST.
Médecine légale		BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		LABOULBENE.
Pathologie comparée et expérimentale		CHANTEMESSE.
		POTAIN.
Clinique médicale		JACCOUD.
		HAYEM.
		DIEULAFOY.
Clinique des maladies des enfants		GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques		FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses		RAYMOND.
		BERGER.
Clinique chirurgicale		DUPLAY.
		LE DENTU.
		TILLAUX.
Clinique ophtalmologique		PANAS.
Clinique des voies urinaires		GUYON.
Clinique d'accouchements		N.
		PINARD.

Agrévés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GILBERT.	MENETRIER.	THIERY.
ALBARRAN.	GILLES DE LA	NELATON.	THOINOT.
ANDRE.	TOURETIE.	NETTER.	TUFFIER.
BAR.	GLEYS.	POIRIER, chef	VARNIER.
BONNAIRE.	HARTMANN.	des travaux	WALTHER.
BROCA.	HEM.	anatomiques.	WEISS.
CHARRIN.	LEJARS.	RETTERRER.	WIDAL.
CHASSEVANT.	LETULLE.	RICARD.	WURTZ.
DELBET.	MARFAN.	ROGER.	
GAUCHER.	MARIE.	SEBILEAU.	

Secrétaire de la Faculté : M. Ch. PUPIN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MESSIEURS LES DOCTEURS

POTAIN, TERRIER, BERGER, PEYROT, TAPRET, HARTMANN,
TROISIÈRE, SCHWARTZ, TENNESSON, TESSIER, VIARD

Mes maîtres dans l'étude de la Médecine

Qu'il me soit permis en outre d'adresser tous mes remerciements : A M. le Professeur Manouvrier et à M. Sainton, interne des Hôpitaux, qui ont bien voulu nous aider de leurs conseils dans l'édification de notre thèse.

A M. le Docteur Bolognesé qui a bien voulu nous adresser les malades qui font le sujet des observations III et IV de notre travail.

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR DEBOVE

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARIE

Agrégé de la Faculté de Médecine
Médecin des Hôpitaux

MES CHERS MAÎTRES,

Permettez-moi de vous dédier ce modeste travail et de vous exprimer ma profonde reconnaissance et mon affection sincère.

D^r PIERRE.

Mai 98,

INTRODUCTION

En mai 1897, MM. Pierre Marie et Sainton présentaient à la Société médicale des Hôpitaux les malades qui font l'objet des observations I et II comme atteints d'hydrocéphalie héréditaire (père et fils) par vice de développement du crâne et du cerveau.

Mais MM. Marie et Sainton ajoutaient : « Le terme d'hydrocéphalie dont nous nous servons, faute de mieux, ne saurait dans notre esprit désigner une maladie autonome ; il ne peut évidemment caractériser qu'un état spécial du cerveau et du crâne produit par des processus extrêmement différents, tant au point de vue anatomique qu'au point de vue étiologique.

« Si donc, en l'absence d'autre dénomination, on s'accorde à ranger les faits semblables au nôtre sous le nom d'hydrocéphalie, deux grandes classes nous paraissent avant tout devoir être constituées : l'une,

la plus fréquente, composée des cas dans lesquels l'hydrocéphalie est due à une lésion acquise du cerveau (traumatisme, infection, etc.), ou du crâne (rachitisme); l'autre, à laquelle appartient notre observation, composée des cas dans lesquels il s'agit d'une malformation inhérente à un vice de développement de l'individu. »

Ayant trouvé deux malades (mère et fille) atteints des mêmes déformations que les deux malades de MM. Marie et Sainton, et le terme d'hydrocéphalie ne suffisant pas à expliquer et à faire comprendre les lésions diverses que présentent nos sujets, M. Marie nous a proposé de désigner l'affection dont ils sont atteints du nom de « Dysostose cléïdo-crânienne d'origine héréditaire. »

BIBLIOGRAPHIE. — Malgré des recherches bibliographiques assez étendues faites par MM. Marie et Sainton en 1897, par nous-même en 1898, nous n'avons pu trouver d'autres observations de malades présentant semblables déformations avec une hérédité similaire aussi nette.

Certes, comme le disaient MM. Marie et Sainton, on voit dans quelques observations plusieurs frères et sœurs atteints d'hydrocéphalie qui a produit des déformations crâniennes, mais nous n'en connaissons aucune dans laquelle ces déformations crâniennes se fussent montrées comme dans les cas que nous pré-

sentons, associées à d'autres malformations squelettiques sous la forme héréditaire dans deux générations.

Aussi avons-nous cru bon (contrairement à ce qui se fait toujours dans un travail de ce genre) de faire précéder l'étude de l'affection qui nous intéresse par l'observation des malades.

OBSERVATION PREMIÈRE

Observation recueillie en 1897

par MM. Pierre Marie et Paul Sainton

« A... Pierre, âgé de trente-neuf ans, entré à l'hospice de Bicêtre le 9 avril 1897. Son père a soixante-quatre ans, sa mère est vivante et bien portante. Il a quatre frères et sœurs ne présentant aucune déformation crânienne. Un an avant sa naissance, sa mère a eu un enfant né à huit mois et qui n'a vécu que dix à douze heures. Elle attribue cette naissance avant terme à une chute qu'elle aurait faite en marchant.

Notre malade est né à terme ; le travail a duré douze heures. Il est venu au monde en état d'asphyxie, « il était tout bleu. » Il ne semble pas qu'il ait eu une tête extraordinairement grosse ; cependant la tête était un peu allongée et la sage-femme l'aurait, par un massage, rendue plus ronde. (D'ailleurs, la mère ne se rend pas très bien compte de la grosseur de la tête de son fils ; il est certain qu'il a eu la tête grosse dès sa naissance.)

Pendant son enfance, il s'est bien porté, n'a jamais eu de convulsions, ni de maux de tête. Il avait un goût très prononcé pour la mécanique de précision, il a fait son apprentissage dans une maison d'électricité médicale, puis a fabriqué des récepteurs de téléphone. Sa force musculaire était médiocre, cependant il marchait très bien et ne se servait jamais de voiture, quelle que fût la longueur de la course qu'il eût à faire. Pas de syphilis.

Il s'est marié en 1884; sa femme a eu deux garçons nés à terme.

L'ainé est vivant et fait l'objet de l'observation qui suit; le second est mort de convulsions à deux ans et demi; sa fontanelle antérieure n'était pas fermée et la tête avait des déformations analogues à celles du crâne de l'enfant qui survit.

Il y a cinq ans, au mois de septembre 1892, notre homme a été pris d'un engourdissement graduel de la jambe droite et de la main du même côté; il pouvait cependant marcher et travailler. Le 2 janvier 1894, il a été serré par une voiture contre un trottoir et a été obligé de rester au lit pendant un mois à cause des lésions qu'il s'était faites à la jambe droite; mais, quand il a voulu marcher de nouveau, il n'a pu le faire qu'avec une canne; en 1895, sa main droite fut paralysée à son tour, les mouvements des doigts étaient impossibles. Depuis l'hémiplégie n'a fait qu'augmenter. Le malade fut vu au moment des accidents parétiques par M. Charcot, qui le traita par l'iodure et les pilules de Dupuytren.

État actuel. — Mai 1897. L'aspect de la tête est tout à fait spécial; vue par devant, elle est ronde avec prédominance de la partie crânienne sur la partie faciale.

La hauteur du front n'a pas de dimensions extraordinaires, mais en revanche la hauteur de la face est notablement diminuée. Le nez est déformé, à concavité tournée vers le côté droit, un peu déprimé vers sa racine, surtout à droite; la lèvre supérieure est courte, la lèvre inférieure proéminente et grosse. Quand on entr'ouvre les lèvres, on constate un pragmathisme du maxillaire inférieur; les dents de celui-ci passent au-devant de la face antérieure des dents du maxillaire supérieur et frottent un peu contre celles-ci. Le malade est gras et a un fort double menton qui vient un peu allonger l'aspect de sa face.

Les yeux ne sont le siège d'aucune déviation, il n'y a pas d'exophtalmie; cependant, en y regardant de plus près, on s'aperçoit que le rebord orbitaire inférieur est considérablement en retrait, 3 millimètres au moins par rapport à une verticale passant par le rebord supérieur; de cette façon, si l'œil n'est pas en exophtalmie par rapport au rebord supérieur, il l'est au contraire beaucoup par rapport au rebord inférieur, et avec le doigt placé contre ce dernier rebord, il serait facile d'énuelérer l'œil. Cette disposition rend compte aussi de l'aplatissement si particulier de la face (joue et pommettes). L'acuité visuelle est normale, le champ visuel n'est pas rétréci.

Au niveau des bosses temporales, les dimensions transversales de la tête sont considérablement augmen-

tées : ce fait est dû à la présence d'une énorme saillie occupant ces régions et y semblant nettement limitée.

Sur la partie extérieure du front, au-dessus de la glabella, existe une dépression verticale assez accentuée, reste évident de l'extrémité antérieure de la fontanelle antérieure; du reste, à la place qui constituerait le centre de cette fontanelle, il y a une dépression très marquée, de consistance moins forte que sur le reste du crâne; cependant on n'y sent aucun battement, de sorte que l'on peut admettre que l'ossification qui s'est faite en ce point est très rudimentaire ou qu'elle n'y est pas encore complète. Du reste, au centre de la fontanelle postérieure, on constate une dépression et une diminution de consistance comparable à ce qui existe dans la fontanelle antérieure.

La partie postérieure du crâne est plutôt aplatie et la saillie de la protubérance occipitale externe est moins nette qu'à l'état normal.

Les oreilles sont assez bien ourlées, la partie supérieure du pavillon est particulièrement large; par leur partie supérieure, elles sont écartées; le pavillon fait avec le lobule de l'oreille un angle véritable qui se rapproche de l'angle droit.

Les cheveux sont assez bien implantés; il y a une tendance à la calvitie au sommet de la tête; le tourbillon siège à droite de la ligne médiane et en un point qui serait à peu près à égale distance de la protubérance occipitale externe et du bregma.

Les dents sont très mauvaises; elles semblent avoir été implantées très irrégulièrement; il en manque beaucoup

actuellement et il est impossible de juger de leur quantité. La cavité buccale est de dimensions fort restreintes.

Il existe une imperforation de la voûte palatine sur la ligne médiane ; la voûte osseuse du palais présente une fente due à la non soudure des os qui composent la partie dure de cet organe ; en arrière, la partie molle existe ; elle se continue jusqu'à angle droit avec la voûte osseuse ; les piliers sont tombants, très développés, charnus, ainsi que la luette, qui est grosse ; ils descendent très bas, de sorte qu'ils sont cachés par la base de la langue ; la luette et les piliers ne sont séparés par aucun intervalle, contrairement à ce qui a lieu normalement ; l'arcade formée par les piliers et la luette est remplacée par un simple sillon, tellement ces parties sont accolées l'une à l'autre.

Ce n'est pas d'ailleurs la seule déformation que présente le malade. Si on examine les clavicules, on voit que la gauche ne présente rien de particulier, sinon que son extrémité sternale est enfoncée et peu accessible à l'exploration. A droite, au contraire, au niveau de la partie moyenne de la clavicule, on sent une dépression où les doigts entrent profondément : il semble qu'il existe deux fragments ou qu'ils soient réunis par une partie cartilagineuse. En effet, quand on porte le bras du malade en avant, l'extrémité sternale reste immobile.

Le sternum n'offre aucune déformation, sauf peut-être une légère dépression au niveau du manubrium. Le membre supérieur ne présente rien de spécial à l'examen ; la main est un peu petite, elle n'est pas déformée, non plus que les ongles.

Le malade est gros et a un abdomen proéminent.

En ce qui concerne les organes génitaux, les deux testicules sont de volume et d'aspect normaux, mais on ne peut les faire rentrer complètement dans le trajet inguinal.

La verge est d'aspect et de dimensions habituels : aucune trace d'hypospadias. Les cuisses sont un peu rapprochées l'une de l'autre et il y a un certain degré de *genu valgum*. Pas de déviation de la colonne vertébrale.

Le système pileux est très développé sur tout le corps ; quand on découvre le malade, il se produit un réflexe de la chair de poule bien prononcée, ainsi qu'une cyanose marquée.

Il existe une hémiplégie droite avec légère contraction, cependant le malade ne peut presque pas se servir de sa main ; la paralysie de la jambe droite est modérée ; notre homme tombe fréquemment.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres.

Il existe un peu de diminution de la force du côté gauche.

Au point de vue de l'intelligence, nous avons vu qu'elle est suffisamment développée pour que le malade ait appris la mécanique de précision. Il présente toutefois une apathie singulière : il reste dans la salle, assis sur sa chaise, de longues heures, absolument immobile et il faut l'appeler souvent à plusieurs reprises pour le tirer de cette torpeur. La mère du malade raconte que depuis plusieurs années il a une tendance à dormir.

Mai 1898. Nous avons revu le malade. Depuis un an son hémiplégie ne s'est pas accrue sensiblement, le malade marche avec une canne, sa santé est parfaite et son embonpoint s'est peut-être encore accru.

Nous avons pris les différents diamètres de son crâne ; le diamètre transverse tombe sur les temporaux, qui sont rejetés en arrière ; la fontanelle bregmatique se prolonge en avant jusqu'aux bosses frontales. Les bosses pariétales sont saillantes à aspect natiforme.

Diamètres

	Chez le malade	Homme normal (moyenne prise par des médecins)
D. antéro postérieur maximum	188	192.8
D. métopique	186	
D. transverse maximum	181	159.6
D. transverse où il est maximum d'habitude	174	159.6
D. frontal maximum	118	106
D. vertical	129	133
D. bi-auriculaire	143	
D. bi-oculaire interne	39	
D. bi-oculaire externe	100	
Hauteur du nez	48	
Largeur maximum du nez	41	
Lèvre supérieure	13	
Muqueuses bi-labiales	14	
Muqueuse labiale supérieure	4	
Lèvre inférieure	17	
Menton	33	
Longueur de l'oreille	58	
Largeur de l'oreille	45.5	
D. bi-zygmatique	135	145

Quant aux clavicules, elles ont la disposition qu'ont relatée MM. Marie et Sainton ; à gauche, la clavicule serait normale jusqu'à l'union de son tiers interne avec ses deux tiers externes. Elle devient peut-être fibreuse dans son tiers interne, en tout cas la palpation en devient très difficile.

OBSERVATION II

Recueillie en 1897, par MM. Marie et Sainton.

Joseph A..., fils du précédent, douze ans.

Au moment de la naissance, sa grand'mère n'a rien remarqué d'extraordinaire, il est venu naturellement au monde et sans trace d'asphyxie. Pas de convulsion. Il n'a pas fait d'autre maladie qu'une bronchite à l'âge de cinq ans, bronchite qui est revenue à plusieurs reprises et a donné des craintes pour sa vie. Il a été soigné aux Enfants Malades, où il contracta la rougeole et de là fut admis à l'orphelinat de Forges, où il est actuellement.

État actuel. — Joseph A... a douze ans moins deux mois, il est plutôt un peu petit, mais d'un bel aspect de santé. La tête est manifestement trop volumineuse.

Dimensions de la tête

Diamètre artéro postérieur maximum.....	185
— transverse maximum	152
Hauteur du menton au creux naso-frontal...	97
Diamètre bi-mastoïdien.....	94
Circonférence la plus grande passant par les parties les plus saillantes des bosses temporales et occipitales.....	550
Ligne artéro-postérieure partant du creux naso-frontal et aboutissant à la ligne courbe demi-circulaire supérieure de l'occipital.....	363
Moyenne chez les adultes normaux.....	192,8
— —	159,6

En regardant le malade, on voit que la face est petite, les mains dilatées, les lèvres épaisses, il respire en grande partie la bouche ouverte. Les yeux sont plutôt de petites dimensions, les sourcils surélevés. Le front présente sur sa moitié supérieure, dans la région médiane, une dépression manifeste qui est évidemment due à une soudure incomplète de la fontanelle antérieure; les bosses frontales sont assez saillantes; à sa partie moyenne, cette même fontanelle n'est pas encore soudée et on voit nettement les battements dont elle est le siège.

La suture fronto-pariétale forme une dépression notable surplombée par le pariétal. Le diamètre transversal bi-temporal est très étendu et l'écaille des temporaux fait une saillie manifeste surtout à droite. Il existe une bosse assez volumineuse siégeant sur chaque

pariétal au voisinage de la ligne médiane et à l'union de la moitié antérieure et de la moitié postérieure.

Il existe également une saillie très manifeste de l'occipital, surtout à sa partie supérieure, au niveau de la suture lambdoïde.

Les oreilles ne présentent pas de malformations.

Les yeux n'offrent rien de particulier, les reflexes lumineux et la convergence sont normaux.

Le palais est extraordinairement ogival, la dentition très irrégulière, les dents sont très petites, les incisives ont les dimensions de petites canines.

Les canines sont cupuliformes. Toutes ces dents sont déjà usées. Les dents inférieures sont un peu moins petites, les canines également cupuliformes. Une ou deux dents sont déjà cassées.

Le malade présente à droite une atrophie de la moitié externe de la clavicule.

La partie externe, articulée avec l'acromion, se termine en dedans au niveau de l'apophyse coracoïde.

La clavicule gauche est divisée en deux portions osseuses, séparées par une intersection fibreuse permettant aux deux fragments des grands mouvements de chevauchement.

L'on sent très nettement le bord externe du sternum.

Aux deux pouces, les ongles présentent l'aspect en verre de montre, ce qui peut tenir d'ailleurs à la bronchite chronique de notre petit malade.

Les testicules sont petits comme des haricots. Pas de hernie.

L'intelligence est touchée, notre sujet lit, mais il ne

fait que commencer à écrire ; pendant assez longtemps, il a assez mal profité de son séjour à l'école.

Mai 1898. — Nous n'avons pu voir le petit malade, mais le père, que nous avons interrogé et qui l'a vu à Pâques dernier, nous dit que son fils se porte très bien, qu'il a beaucoup grandi, qu'il ne souffre plus de sa bronchite.

Son intelligence s'est très développée depuis six mois, il a fait de grands progrès en classe, a dit le professeur au père.

OBSERVATION III

(Observation personnelle.) Malade présentée à la Société médicale le 23 mai 1898, M^m^e E..., quarante-sept ans.

Née à terme, le travail n'a présenté rien de particulier. Elle avait la tête un peu grosse lors de sa naissance. A marché de très bonne heure.

S'est très bien portée dans sa jeunesse ; ni convulsions ni maux de tête, n'a fait aucune maladie grave en sa vie.

Réglée à seize ou dix-sept ans, irrégulièrement. — Travaillait chez elle et était très intelligente.

Mariée à vingt-cinq ans, a eu quatre enfants nés à terme :

Une petite fille morte à sept ans, de diphtérie (la photographie de cette enfant, que l'on nous a fait voir, semble indiquer qu'elle avait la tête assez volumineuse, quoique les parents disent n'avoir rien remarqué de particulier).

Un petit garçon mort à sept mois, de rougeole, qui ne présentait rien d'anormal.

Elle a eu un autre garçon, aujourd'hui âgé de onze ans, fort, vigoureux, qui est très normalement conformé. Crâne et clavicule normaux.

Enfin, elle a une petite fille de neuf ans et demi qui fait le sujet de l'observation suivante.

Pas de fausses couches, n'a jamais fait aucune maladie grave.

La mère a eu, il y a treize ans, des névralgies très douloureuses de la face, qui ont disparu depuis quelques années, elle se fit même à cette époque arracher les dents, croyant à des névralgies dues à la carie dentaire.

N'a jamais eu de crises nerveuses, mais a parfois, à la suite de vives émotions ou d'ennuis, de violentes colères. A la suite de ces colères, céphalalgie frontale pendant cinq à six heures et pouvant même parfois survenir sans cause, accompagnée de battements au niveau de la fontanelle antérieure.

On ne trouve chez elle aucun stigmate de syphilis, soit héréditaire, soit acquise.

Ses parents se portaient très bien et ne présentaient rien de particulier, ni troubles nerveux, ni symptômes éthyliques.

Son père est mort à soixante-sept ans, d'épuisement.

Mère morte à soixante-sept ans, après vingt ans de paralysie de cause inconnue.

A eu neuf frères et sœurs plus et moins âgés qu'elle. Tous étaient bien conformés et n'ont jamais rien présenté d'anormal, sept sont encore vivants.

Une de ses sœurs est morte il y a trois ans et avait une fistule anale.

Une autre est morte, il y a trois ans aussi, à la suite d'une opération portant sur les organes génitaux.

Son mari a une excellente santé, sauf parfois de légers accès de rhumatisme.

État actuel. — Femme bien portante, taille 1^m46, poids soixante-quatre kilogs toute habillée, grasse.

Appétit excellent, digestion facile.

Caractère gai, enjoué, intelligence très développée.

Bonne marcheuse, fait une vingtaine de kilomètres à pied tous les dimanches en compagnie de son mari.

Se plaint que la vue s'affaiblit depuis quelques années, mais il ne faut pas oublier qu'elle est âgée déjà de quarante-sept ans.

L'aspect de sa tête attire tout de suite l'attention. La face ne présente rien de bien particulier, le nez est assez large à sa base, les narines sont dilatées.

Les oreilles sont bien ourlées, ne s'écartent pas trop du crâne et ne présentent rien de particulier. Ouïe excellente.

Les bosses frontales sont très saillantes, séparées par un sillon profond, vestige de sa suture métaïque qui n'est peut-être pas complètement fermée.

La fontanelle bregmatique n'est pas ossifiée et présente les dimensions d'une petite paume de main, elle est le siège de battements, surtout quand la malade a de la céphalalgie. Elle descend à sa partie antérieure jusqu'au niveau de la partie supérieure des bosses

frontales et se prolonge en arrière sur la ligne médiane jusqu'à un centimètre, peut-être, de l'obé-
lion.

La suture sagittale est ouverte jusqu'aux pariétaux. Les bosses pariétales sont très saillantes et séparées l'une de l'autre par une dépression, disposition qui avait fait donner au crâne, par Parrot, le nom de *nati-forme*. La suture coronale paraît ordinaire. L'occipital est très saillant.

Diamètre du crâne et de la face

	Chez notre malade	Moyenne observée sur 20 femmes normales.
Diamètre antéro-postérieur maxim.	488	480,4 — 494 est le maximum observé.
— métaphique..	490	449,3 — 459 maxi- mum observé.
— transverse maximum....	471	402.
— frontal minimum.....	446	428 — 432 maximum . observé.
— vertical.....	427	432.
— byzygonatique.....	439	
— bioculaire interne.....	35 1/2	
— bioculaire externe.....	400,5	
Hauteur du nez.....	51,5	
Largeur maxima du nez.....	35	
Bouche	51	
Lèvre supérieure.....	46	
Muqueuses bilabiales.	43,5	
Muqueuse labiale supérieure.....	3,5	
Diamètre bi-auriculaire	442	

Les cheveux sont abondants, bien implantés, la malade est fière de sa chevelure.

Les dents manquent et la cavité buccale est agrandie.

La voûte osseuse est très ogivale et présente à sa partie médiane une fente due à la non-soudure des os qui en composent la partie dure, au centre est une dépression assez marquée, qui indiquerait peut-être qu'il y a eu en ce point perforation de la voûte palatine. Les autres parties de la bouche sont normales.

Le corps thyroïde a son développement normal, mais il a été hypertrophié. il y a une quinzaine d'années, dit la malade; aujourd'hui, on sent dans le lobe gauche un petit nodule induré qui est peut-être le vestige d'un kyste ancien.

Enfin, il existe une autre déformation que nous avons fait observer à la malade, qui ne s'en était jamais aperçue auparavant, c'est l'absence des clavicules des deux côtés. Les doigts pénètrent profondément entre le sternum et la tête humérale, et l'on sent faiblement les premières côtes.

L'extrémité supérieure sternale paraît déformée et est un peu douloureuse au toucher, il n'y a pas de fourchette sternale.

A droite, on sent un petit rudiment claviculaire partant du sternum, de trois centimètres de longueur environ, à sensation cartilagineuse, terminé en pointe, et qui va se perdre dans le tissu fibreux, l'extrémité externe est très mobile.

A gauche, même disposition.

Les rudiments claviculaires de chaque côté ont une direction horizontale, symétrique.

Elle peut soulever verticalement des fardeaux très lourds, mais elle ne peut ni porter un enfant ni soulever un matelas.

Les autres parties du squelette sont normales, ainsi que tous les autres organes.

OBSERVATION IV

**(Observation personnelle.) Malade présentée à
la Société médicale le 23 mai 1898, M^{lle} E...,
neuf ans et demi, fille de la précédente.**

A marché à dix-huit mois, est née à terme et n'a rien présenté de particulier à sa naissance, si ce n'est qu'elle avait la tête assez volumineuse.

Le travail a été assez long, mais s'est terminé sans aucune intervention de la part de l'accoucheur, pas d'application de forceps.

L'enfant fut examiné, peu de temps après sa naissance, par un médecin qui, voyant cette tête assez volumineuse, dit à la mère que sa fille serait probablement idiote.

Loin de là, l'enfant est très intelligente pour son jeune âge, elle répond avec une netteté très grande à toutes les questions qui lui sont posées, elle suit les cours des élèves de son âge et a même remporté, en 1897, le prix d'excellence de sa division.

N'a jamais fait d'autre maladie dans son jeune âge qu'une rougeole à l'âge de quatre ou cinq ans. Ni convulsions, ni contractures, ni douleurs.

Dès le début qu'elle marchait, elle appuyait le poids du corps sur le bord interne de son pied, mais ayant porté des chaussures spéciales, cette déformation a complètement disparu.

Elle a eu, vers l'âge de deux ans et demi, une déformation de la colonne vertébrale qui subsiste encore et sur laquelle nous reviendrons, déformation pour laquelle elle porta un corset à ressorts métalliques.

N'a jamais eu de bronchite.

État actuel. — L'enfant est grande pour son âge, 1^m18, elle est très grasse, bien musclée, ses muscles sont durs et résistants, sa force est celle d'un enfant de son âge, elle pèse trente kilogs sept cents toute nue.

Elle a une vue d'une acuité très fine, pas trace de strabisme.

Les oreilles sont bien faites, bien ourlées, ouïe normale.

La tête présente les mêmes caractères, mais moins accentués que celle de sa mère.

Les bosses frontales sont très saillantes, séparées l'une de l'autre par une dépression, l'os frontal est proéminent en avant du diamètre frontal minimum. La fontanelle antérieure existe peut-être encore, mais elle est recouverte par une couche fibreuse; il y a deux ou trois ans à peine, que sa fontanelle antérieure se serait en partie oblitérée; jusque-là et sur ce point, la mère

est très affirmative, on voyait les battements de cette fontanelle et la pression à ce niveau était très pénible pour l'enfant. Il y a de grandes probabilités de la persistance de la suture métafique.

Les bosses pariétales sont saillantes, séparées l'une de l'autre par une dépression et rappellent la disposition du crâne natiforme de Parrot.

L'os occipital est très saillant.

Diamètre du crâne et de la face

	Chez la petite fille.	Moyenne normale chez des femmes adultes normales
Diamètre antéro-postérieur maxim.	178	180,4 — 191 maxi- mum.
— métafique	180	
— transverse maximum....	157	149,3 — 159 maxi- mum.
— vertical ..	125	128 — 132 maxi- mum.
— frontal minimum.....	104	102.
— bi-zygomatique	116	132.
— bioculaire interne.....	33	
— bioculaire externe.....	95	
— biauriculaire	118	
Hauteur du nez	43,5	
Largeur maximum du nez.....	33	
Bouche, d'une commissure à l'autre	42	
Oreille (grand axe).....	58,5	
Oreille (largeur maxima).....	34	
Lèvre supérieure	18	
Lèvre inférieure	18	
Bouche à menton.....	40	

Les cheveux sont très abondants et ne présentent rien de particulier.

Les dents sont venues tardivement, elle a encore ses dents de première dentition, sauf les deux incisives médianes de la mâchoire inférieure.

Les incisives de l'enfant sont très écartées l'une de l'autre. Le nez est assez large, les narines en sont dilatées, le menton est arrondi.

La voûte du palais est très ogivale et présente exactement la même disposition que celle de sa mère.

La palpation du cou est difficile par suite de l'embonpoint de l'enfant, on ne sent pas le corps thyroïde, mais il est impossible d'affirmer qu'il n'existe pas, ni même qu'il est notablement déformé.

Le sternum est normal, l'appendice nyphoïde existe, mais on note comme chez la mère une atrophie considérable des clavicules, la petite fille pourrait, si elle n'était gênée par l'adipose considérable du thorax, ramener au contact en avant de la ligne médiane du corps, les parties antéro-externes de ses bras, disposition qui tient à l'atrophie de ses clavicules. On sent, partant du sternum, un nodule induré dans la direction claviculaire, se prolongeant à cinq centimètres et allant se perdre en pointe dans le tissu fibreux qui remplacerait la clavicule et sur lequel s'inséreraient les aponévroses.

Les rapports de l'omoplate et de la tête humérale paraissent normaux, toutefois la voûte semble un peu plus profonde qu'à l'état normal et l'acromion déborde un peu la tête humérale.

Diamètre bi-acconial : 254.

Diamètre bi-huméral, en comprimant les parties molles : 260.

Les omoplates paraissent longues et minces. La première côte est saillante, mais ne remplace pas la clavicule.

Lorsque l'enfant fait mouvoir les bras, on entend de légers craquements au niveau de l'articulation de l'épaule.

Le thorax est très bombé en avant et le paraît encore plus en raison de l'embonpoint de l'enfant qui a un bourrelet graisseux au dessous des côtes, de chaque côté.

L'abdomen est très proéminent, l'adipose considérable.

Dans la région lombaire, scoliose à convexité gauche, droite dans la région dorsale supérieure, la partie droite du bassin est très relevée, le pli interfessier est un peu dévié de droite à gauche.

Les membres supérieurs sont bien développés et ne présentent rien de particulier.

Les membres inférieurs sont bien conformés, les cuisses sont un peu accolées et on observe un léger degré de genre valgum. Les mollets sont gros et les chairs en sont fermes.

Les autres organes sont parfaitement normaux. L'enfant marche sans aucune difficulté.

D'après les observations qui précèdent, on voit que dans deux familles différentes, le père et le fils, la mère et la fille

présentent des déformations analogues, caractérisées par une ossification incomplète des os du crâne, par une déformation de la voûte du palais, par une atrophie plus ou moins grande des clavicules.

Il faut noter de plus l'adipose considérable que l'on remarque chez ces divers malades.



Dessin fait d'après nature de la face d'A... père

ÉTUDE ÉTIOLOGIQUE

Dans l'affection qui nous occupe, l'étiologie est très difficile, sinon impossible, pour expliquer les différentes malformations que présentent nos malades.

Une infection, soit d'origine intra-utérine, soit obstétricale, ne saurait nous rendre compte de ces phénomènes; une infection de ce genre a pu produire l'hydrocéphalie avec déformation crânienne concomitante, mais jamais elle ne s'est accompagnée de déformation squelettiques héréditaires; d'autre part dans l'observation de nos malades, on ne note aucune infection de ce genre.

La syphilis a été invoquée dans bon nombre de cas pour expliquer la déformation crânienne qui suit l'hydrocéphalie. Celle-ci se montre fréquemment chez les enfants issus de souche syphilitique alternant avec des avortements, comme l'a montré Elsner dans une statistique portant sur 120 cas. Dès 1880, M. le Dr Fournier a reconnu en l'hérédo-syphilis une des causes les mieux avérées de l'hydrocéphalie; celle-ci serait congénitale

et apparaîtrait dès les premiers mois de la vie ; elle serait due à l'inflammation de l'épendyme et de plexus produite par la syphilis héréditaire. D'ailleurs tous les auteurs sont d'accord sur ce point.

Mais si la syphilis acquise ou héréditaire peut produire l'hydrocéphalie accompagnée de lésions crâniennes, on ne l'a jamais vu produire des déformations aussi variées que celles que nous étudions,

La syphilis héréditaire s'accompagne aussi d'autres accidents du côté de la peau et des muqueuses, on constate chez les enfants une hypertrophie du foie, de la rate ; puis on a pour se guider les antécédents héréditaires, l'enquête sur les grossesses précédentes et l'existence des avortements.

Chez nos malades, l'interrogatoire, l'examen des organes ne nous révèlent rien de spécifique. Pas d'écoulement par le nez ou les oreilles, pas de cicatrices pré-buccales, pas d'hypertrophie du foie ni de la rate, absence de ganglions, pas d'avortements, aucune manifestation du côté de la peau et des muqueuses.

Le traumatisme, soit intra, soit extra-génital, a été souvent considéré comme une des causes étiologiques des déformations crâniennes, mais il ne peut nous suffire pour rendre compte des autres anomalies : il est impuissant, au cas même où il serait prouvé, de produire à la fois malformations crâniennes, claviculaires et palatines.

La dégénérescence ne saurait non plus être invoquée comme cause des lésions que présentent nos malades ; elle a pu produire l'hydrocéphalie accompagnée de dé-

formations crâniennes, mais dans ce cas l'hydrocéphalie affecte beaucoup plus volontiers les cornes occipitales, qui sont toujours atteintes d'une façon prédominante ; d'autre part, la dégénérescence n'atteint pas seulement le cerveau ou le crâne, elle affecte aussi les autres organes ; on note bien parfois la déformation du voile du palais, les anomalies dentaires, les malformations de l'oreille, mais dans ces cas on n'a jamais trouvé à la fois ces lésions coïncidant avec l'atrophie claviculaire ; d'autre part, les hydrocéphales atteints de dégénérescence présentent d'autres stigmates : ectopie du testicule, monorchidie, cryptorchidie, hypospadias, épispadias chez les hommes, malformations des organes génitaux chez la femme, toutes causes qui produisent l'impuissance ou la stérilité. Les dégénérés ont aussi comme apanage des symptômes nerveux alliés à une absence plus ou moins marquée de l'intelligence ou à une insuffisance mentale ; ils sont le plus souvent de parfaits idiots ; ils rentrent dans la classe des hydrocéphales épileptiques, idiots ou aliénés. D'autre part, ils sont incapables à procréer, par suite de leurs malformations génitales et aussi le plus souvent parce qu'ils n'arrivent pas généralement à la période de la puberté ; très rares sont ceux qui survivent à ces diverses lésions.

Chez les dégénérés, le crâne a la forme scapho-céphalique, le front est bombé en avant, mais il n'est pas élargi au niveau des bosses pariétales, il est surtout déformé dans sa partie postérieure, très saillant en arrière et en bas au niveau du segment occipital.

L'asymétrie ne porte pas seulement sur le crâne dans

la dégénérescence, elle atteint aussi le plus souvent la face, qui prend un aspect spécial : le maxillaire inférieur est très déjeté en avant, le facies est hébété, l'enfant est dépourvu de toute intelligence et de tout sentiment, il prononce à peine quelques mots : « papa, maman, à boire », comme dans l'observation de M. Bourneville.

Quelle différence entre ces dégénérés et nos malades ! Chez eux, le crâne est déformé, mais la déformation porte surtout sur les diamètres transverses au niveau des bosses pariétales ; leurs organes génitaux sont normaux, puisqu'ils ont pu procréer ; leur facies est normal comme expression ; de plus, ils sont extrêmement intelligents, comme leur observation le démontre.

Ils ne présentent aucun des stigmates de dégénérescence ; on ne trouve ni chez eux, ni chez leurs ancêtres trace d'alcoolisme, de congestion cérébrale, d'idiotie ou de folie ; ils n'ont jamais eu ni convulsions, ni migraines, ni crises nerveuses, ils sont normaux dans leurs fonctions organiques aussi bien que dans leurs fonctions de relation.

La sclérose cérébrale peut occasionner exceptionnellement l'hydrocéphalie. M. Marie a rapporté un cas de 1885 dans les *Archives de physiologie d'hydrocéphalie* s'élevant à 60 millimètres. Gotard explique l'épanchement séreux intra-crânien comme une conséquence de la sclérose qui, en atrophiant le cerveau, commanderait la dilatation ventriculaire avec épanchement secondaire pour remplir le vide. Mais jamais, dans ces cas, il n'y a d'augmentation du cerveau. D'autre part, la sclérose s'accompagne de troubles de motricité et de sensibilité

en rapport avec les lésions cérébrales ; le tableau est tellement différent de celui que présentent nos sujets qu'il est inutile d'insister et que nous n'en avons parlé que pour mémoire.

Le rachitisme coïncide souvent avec les malformations crâniennes dues à l'hydrocéphalie. Bourneville aurait constaté dans la moitié des cas d'hydrocéphalie des déformations rachitiques du thorax et de la colonne vertébrale. Cependant, on ne peut rien tirer de précis sur l'influence étiologique du rachitisme, étant donnée la fréquence du rachitisme dans l'enfance. Comby admet que le rachitisme peut s'accompagner d'hydrocéphalie en se basant sur ce fait que la tête chez la plupart des rachitiques paraît augmentée de volume, que les bosses frontales et pariétales sont plus saillantes et que la fontanelle antérieure est plus souvent largement ouverte. Mais Beylard, Le Courtois, Regnault ont montré que la circonférence de la tête des rachitiques n'est pas supérieure à celle des non rachitiques, et Marfan a ajouté que le crâne paraissait seulement volumineux par contraste avec le reste du corps, dont le développement s'arrête, et avec la face, qui semble rapetissée par le rachitisme. D'autre part, on ne connaît pas d'exemple où le rachitisme aurait causé en même temps déformations crâniennes, palatines et claviculaires.

Nous ne parlerons, dans cette étude étiologique, de l'affection qui nous occupe que d'une façon sommaire de la méningite séreuse ou tuberculeuse qui a parfois produit la déformation crânienne d'origine hydrocéphalique. La marche de ces affections, leur symptomatologie,

les troubles qui en résultent, leur marche rapide amenant la mort à plus ou moins brève échéance nous permettent d'éliminer ces causes sans autre forme d'examen. Nous ne parlerons non plus que pour mémoire des tumeurs cérébrales (sarcômes, gliômes, gliosarcômes, tumeurs kystiques, tumeurs tuberculeuses, etc.), d'abord parce que ces tumeurs n'apparaissent que longtemps après la naissance, ensuite parce qu'elles s'accompagnent de symptômes particuliers à leur développement, à leur forme, à leur nombre et surtout à leur siège.

En 1898, dans un livre intitulé *Des Hydrocéphalies*, livre remarquable et dont nous nous sommes inspiré pour cette étude étiologique, M. le Dr D'Astros, médecin des hôpitaux de Marseille, faisait rentrer les deux malades de M. le Dr Marie dans la variété spéciale d'hydrocéphalie par malformation et vice de développement classées dans l'hydrocéphale des dégénérés; mais nous ne saurions admettre cette manière de voir pour les raisons que nous avons indiquées à propos de l'étiologie de l'affection due à la dégénérescence.

Dans l'étude étiologique que nous venons de faire, nous avons passé en revue les diverses affections capables de produire des déformations crâniennes, déformations qu'aurait précédée l'hydrocéphalie et qui seraient elles-mêmes dues à cet épanchement intra-crânien; or, rien n'est moins prouvé que nos malades eussent été à un moment donné hydrocéphales, il nous est impossible de dire si oui ou non il y a eu hydrocéphalie; du moins elle est peu probable et en tout cas il n'y en a sûrement

plus ; nos malades n'ont jamais eu de convulsions, de rigidité des membres, de vomissements, de diarrhée ; leur crâne est déformé, mais il l'est surtout dans le sens transversal et il ne présente pas la déformation caractéristique de l'hydrocéphale type.

D'autre part, l'hydrocéphalie, due à une cause qui nous échapperait, serait-elle prouvée qu'elle pourrait, jusqu'à un certain point, nous rendre compte des déformations crâniennes ; mais nous ne saurions invoquer la même cause pour expliquer la déformation de la voûte du palais et l'atrophie de la clavicule.

Il nous est donc impossible de déterminer l'étiologie de l'affection complexe que présentent nos malades ; il y a eu certainement insuffisance osseuse ; l'atrophie de la clavicule semble confirmer l'hypothèse d'insuffisance crânienne ; la résistance du crâne a été moindre que normalement et, dans ce cas, c'est une condition favorable pour le cerveau, qui a pu devenir plus gros que d'habitude et refouler les différentes pièces osseuses crâniennes qui n'ont plus pu se rejoindre et s'engrener l'une dans l'autre, et, même avec un cerveau normal, la pression cérébrale seule a pu suffire pour donner au crâne la forme qu'il présente ; les parois du crâne ayant cédé, le cerveau s'est étalé et le crâne a augmenté de largeur au détriment de la hauteur. Il y a donc eu absence d'ossification par insuffisance osseuse ou dysostose dont l'étiologie nous échappe.

M. le professeur Manouvrier a relaté en 1893, dans un mémoire sur les os nasaux publié dans le *Bulletin d'anthropologie*, l'observation d'un crâne que M. Tra-

mond a donné au laboratoire d'anthropologie. Ce crâne, qui provient d'un sujet inconnu, est extrêmement curieux par le nombre des anomalies qu'il présente et qui se rattachent presque toutes à des arrêts de développement comparables à ceux que présentent nos sujets. Voici d'ailleurs ce qu'écrit M. Manouvrier :

« Arrêt de développement des deux os maxillaires, aucune des pièces qui composent ces os n'a atteint son développement normal. Presque toutes les dents des deux mâchoires sont restées incluses dans les alvéoles, elles-mêmes incomplètement formées. Plusieurs se sont fait jour plus ou moins, soit dans la branche montante, soit sur le bord inférieur de la mandibule. Sur le maxillaire inférieur, la région alvéolaire est restée au niveau de la voûte palatine. On y voit quelques fosses vides et quelques dents incluses incomplètement développées. Six molaires ont dû évoluer complètement, mais il n'en reste que quatre, dont deux présentent un degré d'usure semblant indiquer l'âge adulte, qu'indiquent également l'épaisseur des os du crâne et la soudure complète de l'apophyse basilaire.

« Les apophyses zygomatiques forment deux sortes de moignons qui n'ont pu se rejoindre pour former les arcades zygomatiques.

« Los os molaires sont incomplètement développés et divisés par une suture transversale.

« Les bords orbitaires sont incomplets en bas et en dehors.

« La suture métopique, persistante, est interrompue au niveau des bosses frontales par une large fontanelle,

bien que la fontanelle bregmatique n'ait laissé aucune trace.

« Les os temporaux sont restés à l'état rudimentaire dans toutes leurs parties incomplètement soudées entre elles.

« Les pariétaux seuls ont atteint leur développement normal. Ils présentent au niveau des bosses frontales un épaississement d'où résulte l'aspect natiforme décrit par Parrot et considéré généralement comme un caractère résultant de la syphilis infantile.

« Deux grands os wormiens existent dans la suture sagittale. La suture lambdoïde en est garnie dans toute son étendue.

« La base du crâne présente la forme particulière au rachitisme. Elle est comme enfoncée avec horizontalité de l'apophyse basilaire coudée à angle droit au niveau de sa portion basistique.

« La capacité crânienne paraît être inférieure à la moyenne. Brachycéphalie exagérée. Aplatissement.

Diamètre antéro-postérieur maximum...	173
D. transverse maximum.....	162
D. basio-bregmatique.....	113
D. frontal minimum...	106
Indice céphalique ..	93.6

M. Manouvrier ajoute en outre : « La forme de ce crâne rappelle, par quelques traits, la forme hydrocéphalique, mais je ne crois pas qu'il y ait eu hydrocéphalie. Les parois latérales du crâne ont seulement cédé sous la pression du cerveau insuffisamment soutenu

pendant l'enfance. En somme, l'arrêt de développement a porté sur la presque totalité du crâne et de la face. »

Ce crâne présente bien des points de ressemblance avec celui de nos malades et il eût été extrêmement curieux de voir si le possesseur de ce crâne avait ou non des clavicules normales et de savoir s'il avait eu des enfants, et, si oui, s'ils étaient normalement conformés.

L'anatomie pathologique est incapable, en l'absence de toute autopsie, de nous rendre compte des diverses malformations observées chez nos malades.

SYMPTOMATOLOGIE.— Les caractères communs aux différents malades qui nous occupent sont la déformation crânienne avec persistance ou ossification incomplète des fontanelles antérieures et des diverses sutures, malformations de la voûte du palais et atrophie des clavicules.

Il faut noter aussi l'adipose considérable que présentent nos malades.

DÉFORMATION CRANIENNE.— Chez A... le père, on observe la persistance de la suture métopique ; la fontanelle bregmatique n'est pas entièrement ossifiée, il y a à son niveau une dépression très marquée de consistance moins forte que sur le reste du crâne. Les bosses frontales, pariétales, temporales, sont très saillantes.

Chez A... fils, on note la même persistance de la suture métopique et de la fontanelle bregmatique ; les autres sutures, comme chez le père, semblent être soudées d'une façon rudimentaire. Les bosses occipitales,

frontales, temporales et pariétales sont très saillantes aussi ; ainsi on a, quoique peut-être à un moindre degré, reproduction de la déformation paternelle.

Chez M^{me} E..., la fontanelle antérieure n'est nullement ossifiée; elle a les dimensions d'une petite paume de main, elle est le siège de battements, les sutures sont restées ouvertes, les bosses frontales, occipitales, pariétales et temporales sont saillantes.

Chez M^{lle} E..., la fontanelle antérieure n'est ossifiée que d'une façon rudimentaire et encore depuis peu, les sutures sont peut-être écartées, en tout cas elles sont indiquées par une dépression siégeant entre les divers os qui les forment. Il y a donc chez elle, comme chez le jeune homme précédent, une déformation identique à celle que présente la tête de sa mère, mais moins accusée que chez celle-ci ; il semble dans ces deux cas que la déformation crânienne diminue par suite de la transmission du père au fils, de la mère à la fille.

Ces diverses malformations ne s'accompagnent d'aucun symptôme, soit du côté des membres, soit du côté de l'intelligence.

A..., père, a bien de l'hémiplégie droite depuis 1892, qui s'est accrue à la suite de l'accident qui lui est survenu en 1894, mais combien d'autres individus sont hémiplégiques et cependant ont un crâne complètement normal ! Les autres n'ont aucune impotence fonctionnelle des membres.

Chez aucun de nos malades on ne trouve de contractions, de convulsions, de crises nerveuses, de migraines. M^{mo} E... s'est plainte, il est vrai, de névralgies de la

face, elle a parfois de la céphalalgie, mais ce que nous disions au sujet de l'hémiplégie est encore plus applicable à la céphalalgie; combien de femmes âgées de quarante-sept ans, ne souffrent-elles pas de céphalalgie !

L'intelligence chez nos divers malades est développée. A..., père, a pu apprendre la mécanique de précision et devenir dans sa profession un ouvrier distingué; M^{me} E... est une femme très instruite, qui parle très bien et avec facilité; M^{lle} E... répond avec netteté à toutes les questions qui lui sont posées, elle occupe en classe le premier rang dans sa division, avec les élèves de son âge. Quant à A..., fils, il a appris lentement à lire et surtout à écrire, mais depuis six mois il fait, dit son professeur, de grands progrès.

Le caractère de ces différents malades est plutôt gai, enjoué; ils parlent avec plaisir et sont heureux que l'on s'occupe de leur affection.

D'ailleurs ces déformations crâniennes n'ont eu aucune influence sur le développement du cerveau qui est normal, même un peu plus gros que d'ordinaire, par ce fait que nous avons expliqué plus haut, à savoir que le cerveau augmente de volume lorsque la résistance des parties osseuses du crâne devient moindre, alors le cerveau s'étale, sa largeur augmente au détriment de sa hauteur, comme il résulte de l'étude des différents diamètres du crâne chez nos malades, comparés à ceux des individus normaux :

Chez un homme normal (et encore les moyennes que nous a communiquées M. le P^r Manouvrier ont-elles été

prises chez des médecins), le diamètre antéro-postérieur est de 192,8, le transverse maximum de 159,6, le diamètre vertical de 133, l'indice céphalique = 82,33 et le demi-produit des diamètres transverse, vertical, antéro-postérieur maximum donne une capacité crânienne de 2,046.

A..., père, a un diamètre antéro-postérieur de 188, un diamètre transverse maximum de 174, un diamètre vertical de 129, son indice céphalique = 92,5, le demi-produit des trois diamètres crâniens = 2,118.

A..., fils, a un diamètre antéro-postérieur de 185, un diamètre transverse de 152, un indice céphalique de 82,1. Nous n'avons malheureusement pas son diamètre vertical, d'autre part, il faut noter qu'il n'avait que douze ans lorsqu'ont été prises ces mesures.

Chez une femme normale (moyenne communiquée par M. le P^e Manouvrier), le diamètre antéro-postérieur est de 180,4, le diamètre transverse maximum de 149,3, le diamètre vertical de 128, l'indice céphalique = 82,7 et le demi-produit des trois diamètres crâniens = 1,723.

M^{me} E... a un diamètre antéro-postérieur de 188, un diamètre transverse maximum de 171, un diamètre vertical de 127, l'indice céphalique = 90,9, le demi-produit des trois diamètres = 2,041.

M^{lle} E... a un diamètre antéro-postérieur de 178, un diamètre transverse maximum de 157, un diamètre vertical de 125, son indice céphalique = 93,9, le demi-produit de ses diamètres = 1,746, et elle n'est âgée que de neuf ans et demi.

On voit donc que chez nos malades le diamètre antéro-postérieur se rapproche beaucoup de la normale, le diamètre transverse, au contraire, est très notablement augmenté, tandis que le diamètre vertical est légèrement diminué ; la capacité crânienne dépasse la moyenne des individus normaux, grâce à l'augmentation notable du diamètre transverse, toutefois cette capacité n'est pas trop exagérée si l'on se reporte à ces chiffres, qu'a bien voulu nous communiquer M. Manouvrier :

Chez une femme parfaitement constituée, M. Manouvrier a trouvé comme demi-produit des diamètres transverse, vertical et antéro-postérieur 1,963 ; un professeur à la Faculté des Sciences, a comme demi-produit de ses trois diamètres précités 2,410, et chez nous-même, le demi-produit de ces diamètres égale 2,135. On voit que si la capacité crânienne dépasse celle de la moyenne des individus, elle n'en est pas pour cela extraordinaire.

Un léger degré d'hydrocéphalie guérie eût pu produire la déformation crânienne de nos malades tout aussi bien et par le même mécanisme que l'hypertrophie cérébrale, mais ce qui nous conduit à rejeter l'hydrocéphalie, c'est que, comme nous l'avons dit, nous avons dans les troubles claviculaires et palatins, une raison de croire qu'il y a eu un trouble primitif d'ossification crânienne et que ce trouble a pu causer l'hypertrophie du cerveau, d'autant plus qu'elle est très modérée.

Chez un homme normal :

L'indice vertical par rapport au transverse.....	= 83,3
L'indice vertical par rapport à l'antéro-postérieur =	68,9
L'indice fronto-zygonatique.....	= 73,4

Chez A... père :

L'indice vertical par rapport au transverse.....	= 74,2
L'indice vertical par rapport à l'antéro-postérieur =	68,6
L'indice fronto-zygonatique	= 87,4

Chez une femme normale :

L'indice vertical par rapport au transverse	= 86,4
L'indice vertical par rapport à l'antéro-postérieur =	70,9
L'indice fronto-zygonatique.....	= 77,3

Chez M^{me} E...

L'indice vertical par rapport au transverse... ..	= 74,2
L'indice vertical par rapport à l'antéro-postérieur =	67,6
L'indice fronto-zygonatique.....	= 83,4

Chez M^{lle} E...

L'indice vertical par rapport au transverse.....	= 79,6
L'indice vertical par rapport à l'antéro-postérieur =	70,2
L'indice fronto-zygonatique.....	= 89,6

D'après ces chiffres, on voit que l'indice vertical, par rapport au diamètre antéro-postérieur, diffère peu de l'état normal, il n'en est pas de même des indices verticaux par rapport au diamètre transverse, et des indices fronto-zygonatiques qui, chez tous nos malades, sont notablement différents de la moyenne; l'indice fronto-zygonatique est notablement augmenté, l'indice vertical, par rapport au diamètre transverse, est au

contraire extrêmement diminué. Ce fait est une nouvelle preuve qui vient confirmer l'aplatissement du crâne et par conséquent du cerveau dans le sens transversal.

DÉFORMATION DE LA VOUTE DU PALAIS. — A..., père, a une séparation complète de la voûte palatine avec imperforation sur la ligne médiane, mais il mange et boit comme un homme normal, il n'a jamais souffert du fait de son imperforation.

Son fils présente une voûte du palais entièrement ogivale qui reproduit à un moindre degré la déformation paternelle.

Il n'y a pas d'imperforation, mais la soudure des os palatins s'est faite à angle obtus.

M^{me} E.. et M^{lle} E... présentent une malformation moins accusée de la voûte palatine, mais chez elles, celle-ci est très ogivale, et on voit très nettement la ligne de soudure des os palatins.

DÉFORMATIONS CLAVICULAIRES. — A..., père, a une clavicule droite séparée en deux fragments non soudés, sa clavicule gauche est très difficile à explorer, son extrémité sternale est enfoncée et peu accessible à l'exploration.

A..., fils, a une atrophie de toute la moitié interne de la clavicule droite, sa clavicule gauche est en deux fragments incomplètement soudés.

M^{me} E... a une atrophie considérable de ses deux clavicules qui ne sont représentées que par un moignon

siégeant dans la direction claviculaire au point où s'insère normalement la clavicule au sternum, l'extrémité libre va se perdre dans du tissu fibreux qui, probablement, sert de point d'attache aux aponévroses; la même disposition claviculaire se rencontre chez M^{lle} E...

Chez nos quatre malades, l'atrophie de la clavicule, la dysostose claviculaire ne s'accompagne d'aucune gêne des mouvements du membre supérieur, qui se meut comme à l'état normal avec facilité et sans provoquer aucune douleur. M^{me} E... est même arrivée à l'âge de quarante-sept ans sans s'être jamais aperçue qu'elle n'avait pas les clavicules normalement conformées; toutefois, en l'interrogeant, elle nous apprend qu'elle n'a jamais pu porter ses enfants, ni soulever un matelas, mais elle peut très facilement enlever verticalement des fardeaux très lourds.

M^{lle} E... présente comme force des membres supérieurs la force d'une enfant de son âge, il n'y a que quelques mois que l'on s'est aperçu de l'atrophie de ses clavicules; elle peut, grâce à cette atrophie claviculaire, ramener presque en contact, en avant de la ligne médiane du corps, les parties antéro-externes de ses bras, et elle le ferait encore bien plus facilement si elle n'était gênée par l'adipose de son thorax.

Adipose. — On est frappé de l'embonpoint que présentent nos divers malades, ils sont tous très gras, surtout A..., père, et M^{lle} E...

A..., père, a un double menton qui vient allonger un peu l'aspect de sa face. Abdomen proéminent.

M^{lle} E... a, elle aussi, un double menton, l'adipose considérable qu'elle présente gêne pour l'examen de ses divers organes et, par suite de cet embonpoint, nous ne pouvons affirmer que le corps thyroïde existe. Enfin, il existe au-dessous des côtes un bourrelet graisseux lorsque l'enfant se penche en avant.

M^{lle} E... pèse 30 kil. 700 et a une taille de 1^m18.

M^{me} E... pèse 64 kilos et a une taille de 1^m46 seulement.

Quant à A..., fils, il n'est pas gras, il a l'embonpoint d'un enfant de son âge, mais il ne faut pas oublier qu'il souffre d'une bronchite chronique depuis l'âge de cinq ans.

Ainsi on retrouve chez tous nos malades ces quatre caractères communs ; déformation du crâne, du voile du palais, des clavicules, et adipose.

Toutes les autres parties du squelette paraissent normales ; M^{lle} E... présente bien une scoliose à convexité gauche dans la région lombaire et droite dans la région dorsale supérieure, mais nous ne pensons pas que l'on dût attacher une grande importance dans le cas particulier qui nous occupe, car bien d'autres enfants ont, eux aussi, des scolioses et ont un crâne normalement conformé, avec une voûte du palais et des clavicules parfaitement constituées.

Il faut toutefois noter que chez nos différents malades on observe un léger degré du genre valgum. On l'observe chez A..., père, chez M^{me} E... et sa fille ; quant à A..., fils, nous n'avons pu le voir, et MM. Marie et Sainton ne se souviennent pas s'il en est atteint.

PRONOSTIC

L'affection qui fait le sujet de notre travail est parfaitement compatible avec la vie et l'intégrité de la santé, comme le prouvent nos observations. Elle permet aux individus, hommes ou femmes, qui en sont atteints, d'être des êtres normaux aussi bien dans leur vie organique que dans leur vie de relation ; elle ne s'accompagne pas de malformations ni de troubles du côté des organes génitaux, puisque deux de nos malades ont pu avoir des enfants, dont les uns sont atteints de la même affection et dont les autres sont normaux.

CONCLUSIONS

1° La dysostose cleïdo-crânienne d'origine héréditaire est une affection spéciale.

2° Comme son nom l'indique, elle est caractérisée par une insuffisance osseuse qui se fait sentir sur les os du crâne, de la voûte du palais et les clavicules.

3° L'étiologie de cette affection nous est inconnue.

4° Les déformations crâniennes qui la caractérisent doivent être différenciées de celles qui accompagnent l'hydrocéphalie, car de cette différenciation résulte un pronostic différent pour les sujets qui en sont atteints.

5° Elle est parfaitement compatible avec la vie et avec l'intégrité de la santé et de l'intelligence.

6° Elle ne s'accompagne d'aucun trouble de motricité ou de sensibilité.

Vu :

Le Président,

M. DEBOVE.

Vu :

Le Doyen,

P. BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

